Aus der Medizinischen Klinik der Universität Bonn.
(Direktor: Geh.-Rat Prof. Dr. C. Hirsch.)

Ueber Bulbärparalyse

mit besonderer Berücksichtigung ihrer myasthenischen und apoplektischen Formen.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen medizinischen Fakultät
der
Rhein. Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn.

Vorgelegt am 6. Dezember 1928
von
Franz Joseph Breuer
aus
Euskirchen.

Bonn 1929
Paul Kubens, Buchdruckerei, Blücherstraße 19.

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät Bonn.

Referent: Geh.-Rat Prof. Dr. C. Hirsch

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit.

Im Jahre 1860 beschrieb der französ. Arzt Duchenne als erster dieses Krankheitsbild. Nach ihm befällt die reine progressive Bulbärparalyse vorwiegend das 5.-6. Dezennium. Er erkannte aber noch nicht den eigentlichen Sitz des Leidens und erst 1870 konnten Charcot in Frankreich und E. v. Leyden in Deutschland die schon früher von Wachsmuth geahnte Voraussetzung bestätigen, dass nämlich die Bulbärparalyse ihren anatomischen Sitz in der Medulla oblongata hat. Was nun die klinischen Symptome der progressiven Bulbärparalyse betrifft, so entwicklen sie sich fast immer äusserst langsam. Ganz allmählich tritt eine Erschwerung der Sprache ein, nachdem zuweilen leichte Vorboten wie Schmerzgefühl im Nacken und dergl. vorhergegangen sind. Das Sprechen strengt den Patienten an. Die Aussprache wird undeutlich und lallend. Besonders diejenigen Worte und Buchstaben, zu deren Hervorbringung eine stärkere Zungenbeteiligung erforderlich ist, wie die Zungenbuchstaben: D, T, N, L, S, G, K, R, J etc. sind am frühesten behindert. Dann folgen bald auch die Lippenlaute: P, W, F, M, O, U. Die so entstehende artikulatorische Sprachstörung bezeichnet man als Alalie oder Anarthrie. Man überzeugt sich leicht, dass die Sprachstörung nicht auf einem Vergessen oder Verwechseln beruht, also keine »Aphasie« darstellt, sondern eine Folge des mangelhaften Lippenschlusses, bezw. ungenügender Innervation der Zunge ist. Die

Schwäche der Lippenmuskulatur zeigt sich so auch deutlich in der Unfähigkeit des Patienten, die Lippen zu spitzen oder zu pfeifen. Bei aufmerksamer Beobachtung wird man auch jetzt schon eine beginnende Atrophie der Zunge wahrnehmen. Sie erscheint weniger gewölbt, schlaffer und dünner. In den einzelnen Muskelbündeln sieht man lebhafte fibrilläre Kontraktionen. Während des Sprechens entweicht ein Teil des Luftstromes über das ebenfalls gelähmte Gaumensegel durch die Nase und gibt der Sprache einen typisch nasalen Beiklang. Jetzt ist die bulbäre Sprachstörung oder Dysarthrie nicht mehr zu verkennen. »Der Kranke spricht, als ob er einen Kloss im Munde habe.« Dies ist besonders bei längerer Rede deutlicher, da die Ermüdung die Störung steigert. Schliesslich kommt es soweit, dass das Vorstrecken der Zunge und auch die Seitwärtsbewegungen derselben fast ganz unmöglich sind. Hierzu gesellt sich nun, wenn nicht schon in einem früheren Stadium die Dysphagie oder die Unfähigkeit, feste oder flüssige Nahrung zu sich zu nehmen. Die Zunge vermag die Speisen nicht mehr aus der Mundhöhle in die Speiseröhre zu schieben. Flüssigkeiten gelangen in die Luftröhre und erregen Hustenanfälle. Im weiteren Verlauf des Leidens wird nicht selten auch das Kauen behindert. In den Lippen haben die Patienten ein Gefühl der Starre und Spannung. Das Erb'sche Zeichen der zu Grunde gehenden Muskeln »die fibrillären Zuckungen« ist meistens sichtbar. Auch die Atrophie der Lippen wird jetzt deutlich; sie werden dünn und mager, ihre Haut runzelig.

Die Kaumuskelschwäche zeigt sich in dem schwachen Kieferschluss und der Unfähigkeit, den Unterkiefer seitwärts zu bewegen. Der Gaumen- und Rachenreflex fehlt meistens. Lacht der Patient, so bleibt die untere Gesichtshälfte verhältnismässig

starr, während die Augenbewegungen und das obere Facialisgebiet ganz normal sind. Sehr stark dagegen ist in fortgeschritteneren Fällen die Schlund- und Kehlkopfmuskulatur betroffen. Hierzu kommt noch die Parese des weichen Gaumens, sodass Speiseteile und hauptsächlich Flüssigkeiten beim Schlucken in die Nase gelangen. Der Schlingakt wird immer unvollständiger durch die Lähmung der eigentlichen Schlundmuskulatur und beeinträchtigt in Besorgnis erregender Weise jegliche Nahrungsaufnahme. Im Kehlkopfspiegelbild erkennt man jetzt auch deutlich die Bewegungsstörungen der Stimmbänder. Die Stimme wird bei dieser zunehmenden Lähmung der Larynxmuskeln ganz heiser und aphonisch. Bronchitiden und lobuläre Aspirationspneumonien sind sehr häufig, da ein fester Glottisverschluss und deshalb jeder kräftigere Hustenstoss unmöglich ist. In den Luftwegen sammelt sich Schleim an, der nicht ausgehustet werden kann, und so entstehen die heftigsten Atembeschwerden.

In einer grösseren Zahl der Fälle ist die Speichelsekretion vermehrt. Der Patient bekundet in diesem Stadium die Schwere seines Leidens durch einen typischen Gesichtsausdruck. Der Mund steht offen, Unterlippen und Mundwinkel sind gewöhniich herabgezogen, der Speichel fliesst, auch wenn er in normaler Menge sezerniert wird, zwischen den Lippen heraus, wegen der Unfähigkeit bezw. Erschwerung des Schluckens. Die Reflexe sind gewöhnlich stark herabgesetzt oder sogar erloschen. Mit dem Spatel können Zungengrund und Kehldeckel berührt werden, ohne dass die entsprechenden Würg- und Schlingreflexe erfolgen. Dagegen sind die Augen und die obere Gesichtshälfte normal beweglich, was gegenüber der unteren starren Facialismuskulatur besonders auffällt. Oppenheim und Remak haben

einen Fall beobachtet, wo von dem oberen Facialisgebiet der musculus orbicularis, palpebrabis und frontalis ebenfalls gelähmt waren. Durch Beteiligung des levator palpebrae sup. frontalis und orbicularis soll ein Lagophthalmus bezw. ein Uebergreifen der Lähmung auf die Augenmuskeln, den Abducens stattfinden. Cassirer aber betont dagegen, dass noch keine echte progressive Bulbärparalyse mit sicheren Veränderungen der Oculomotorius- und Trochleariskerne beobachtet worden sei.

In den letzten Stadien der Erkrankung ist die Atmung beschleunigt und ebenfalls sind oft Pulsfrequenzsteigerungen bis auf 120 und 160 Schläge pro Minute beobachtet worden, was wahrscheinlich von einer eingetretenun Vaguslähmung abhängt. Die Kranken weinen ausserordentlich leicht und klagen manchmal über Hitzegefühl und »Wallungen« zum Kopf. Dabei nimmt die Atmung einen krampfhaften Charakter verbunden mit einem respiratorischen Stridor an. Die Krankheit verläuft stets chronisch. In der angedeuteten Reihenfolge treten die einzelnen Symptome auf und beruhen auf einer Lähmung der motorischen Hirnnerven. Diese greift jedoch, wie schon oben erwähnt, in den typischen Fällen nicht auf die Augen und ihre Muskeln über, ebenso muss ausdrücklich betont werden, dass die sensiblen Hirnnerven nie mitbeteiligt sind. Während also die Motilität der beschriebenen Gebiete sehr gestört ist, bleibt die Sensibilität bis zu den letzten Stadien der Erkrankung vollständig erhalten. Die Schleimhaut der Zunge und Mundhöhle bleibt ebenso ungestört in ihrer Empfindlichkeit wie die Haut des Gesichtes und die Geschmacksempfindung. Das Bewusstsein bleibt bis ans Ende vollkommen normal, sodass die letzten Stadien des Leidens für die Kranken und die Umgebung äusserst qualvoll sein können.

Die Krankheit dauert in der Regel 2-5 Jahre, insofern nicht eine interkurrente Erkrankung den Tod eher herbeiführt. Die infolge der Schlinglähmung bedingte Inanition oder die durch Verschlucken auftretenden Lungenerkrankungen: Bronchitis, Aspirationspneumonien und Gangrän der Lungen, erlösen schliesslich den Kranken von seinem furchtbaren Leiden.

Fragen wir uns nun nach den anatomischen Ursachen und Grundlagen des geschilderten Krankheitsbildes, so finden wir regelmässig eine Erkrankung der motorischen Nervenkerne in der Medulla oblongata und des Pons. Die Ganglienzellen und Nerven der bei der Bulbärparalyse befallenen Muskeln zeigen eine ausgesprochene primäre Degeneration. Die Glia nimmt etwas zu, aber die Ganglienzellen verlieren ihre Fortsätze, schrumpfen oder schwinden ganz. Man kann diese Atrophie schon mit blossem Auge erkennen und auch durch das Gefühl schon eine Vermehrung der Konsistenz an ihnen nachweisen. Besonders gut lässt sich dies am Hypoglossuskern zeigen. Die im Kern gelegenen Gefässwände sind verdickt, und oft findet man bei frischeren Erkrankungen sehr reichliche Fettkörnchenkugeln und Zellen. Ferner zeigen dieselben Veränderungen allerdings in meist geringerem Grade der Vagus-Akzessoriuskern, der Facialis- und oft auch der Glossopharyngeuskern. Die übrigen Nervenkerne sind meist vollkommen normal, sodass man niemals das Bild einer diffus sich ausbreitenden »Entzündung« hat. Allerdings sind die aus den atrophierten Kernen hervorgehenden Nerven ebenfalls entartet, und daher ist ihre Degeneration auch schon an der eigentümlichen grauen Farbe makroskopisch zu erkennen. Mikroskopisch weist man leicht die Atrophie ihrer Faser nach.

Nun ist es eine feststehende Tatsache, dass sich zu einer bestehenden Bulbärparalyse eine spinale progressive Muskelatrophie mit regressiven Veränderungen der Vorderhornganglienzellen oder eine amyotrophische Lateralsklerose, die einhergeht mit einer Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen und manchmal auch der Pyramidenvorderstrangbahnen hinzustellen kann. Oft ist es allerdings auch so, dass die sog. Bulbärparalyse von vornherein eine Komplikation dieser beiden Systemerkrankungen darstellt.

Wie dem auch sei, etwaige Besonderheiten lassen sich auf diese Weise leicht erklären. So ist z. B. bei der amyotrophischen Lateralsklerose die Entartung der grauen Vorderhörner im Cervikalteil am stärksten und geht nicht selten auch auf die grauen Kerne der Medulla oblongata, auf den Kern des Hypoglossus und Facialis über. Es bleibt noch eine sogenannte infantile (hereditäre familiäre) Form der progressiven Bulbärparalyse zu erwähnen. Wie bekannt befällt die echte progressive Bulbärparalyse vorwiegend das 5.-6. Dezennium. Nur in wenigen Fällen, trat sie schon vor dem 50. Lebensjahre auf. Diese infantile Form wurde besonders von Fazio, Charcot, Londe und Brissaud-Marie beschrieben. Dadurch, dass sie bei Geschwistern auftrat, deren Eltern untereinander verwandt waren, zeigte sich in erster Linie der hereditäre, familiäre Charakter dieser infantilen Bulbärparalyse. Hierzu kommen besondere Stigmata der Degeneration und Heredität wie Prognathismus etc. Weiter ist sehr eigentümlich, dass die Lähmung unter vorwiegender Beteiligung des oberen Facialisgebietes mit Lagophthalmus etc. einsetzt, und sich die Bulbärsymptome mit Ophthalmoplegie verbinden, wobei besonders häufig Ptosis beobachtet wurde.

Was nun die eigentlichen Ursachen dieses Degenerationsprozesses bei der progressiven Bulbärpa-

ralyse sind, wissen wir in den meisten Fällen nicht. Für viele, wenn nicht für alle Fäile wird man immer und immer wieder an einen angeborenen Schwächezustand der betroffenen Nervengebiete denken müssen. Dass derartig mangelhaft veranlagte Nervengebiete früh den schädigenden Einflüssen, die teils schon mit der normalen Funktion als solcher verbunden, teils auf andere Art und Weise bedingt sind, unterliegen müssen, liegt auf der Hand. Andererseits hat man schon Ueberanstrengungen bei Bläsern und Vorlesern vermutet, im Gegensatz zur spastischen Spinalparalyse und der amyotrophischen Lateralsklerose, die anscheinend zu denjenigen Formen der heredo-familiären Nervenkrankheiten gehören, bei denen ein exogenes Moment keine Rolle spielt. Während so z. B. bei den Hypoplasien von vornherein eine kümmerliche Organanlage besteht, und die Ursache der herabgesetzten Leistungsfähigkeit ist, erweisen gewisse Gewebe und vor allem gerade Teile des Nervensystems dadurch ihre geringe Leistungsfähigkeit, dass sie ausserordentlich frühzeitig ihre Tätigkeit einstellen. Rosenbach hat schon im Jahre 1892 darauf hingewiesen, dass es primäre, embryonale Defekte gebe, bei denen schon die normale Funktion eine Schädigung bedeute. Adler sprach 1901 zuerst von einer angeborenen Kurzlebigkeit des Nervensystems. In ähnlicher Weise vertrat Gowers 1902 die Anschauung, dass einzelne Teile des Nervensystems durch angeborene biologische Defekte besonders leicht erkranken. Gowers bezeichnet diese angeborene, herabgesetzte Lebensfähigkeit einzelner Gewebe als Abiotrophie. Martius spricht in gleichem Sinne von »normalen Bildungen mit mangelnder Lebensenergie«. Nach Edinger entstehen Nervenkrankheiten dieser Art dadurch »dass unter bestimmten Umständen den normalen Anforderungen, welche die Funktion stellt,

nicht ein entsprechender Ersatz innerhalb der Gewebe gegenüberstehe«. Edinger stellt also den gestörten Stoffwechsel der Nervenzelle in den Mittelpunkt des Problems und spricht von Aufbrauchkrankheiten des Nervensystems. Was die Lokalisation der Abiotrophien des Nervensystems angeht, so dürfen sie auch heute noch den ersten Platz beanspruchen. Bulbärparalyse, infantiler Kernschwund, amyotrophische Lateralsklerose, spinale progressive Muskelatrophie, neurotische Muskelatrophie und Dystrophia musculorum progressiva treten meist ohne nachweisbare äussere Einflüsse auf. Nur ganz ausnahmsweise werden sie in ihrem Entstehen und Verlauf durch äussere Faktoren beeinflusst.

Während sich nun, wie schon der Name sagt, die progressive Bulbärparalyse immer langsam und schleichend entwickelt, gibt es auch eine Form der Bulbärparalyse, die sich durch einen äusserst plötzlichen Beginn auszeichnet; wie vom Schlage getroffen, stürzen oft noch verhältnismässig junge Leute plötzlichauf der Strasse zusammen und zeigen die Symptome der Bulbärparalyse. Die pathologisch-anatomischen Veränderungen dieser akuten apoplektischen Bulbärparalyse, deren Symptome sich in akuter Weise entwickeln, wurden besonders von Lichtheim, Leyden, Senator, Eisenlohr, Oppenheim und Siemerling, Wollenberg, Ludin, Spiller, Brun u. a. studiert und beschrieben. Bei ihnen handelt es sich in der Mehrzahl der Fälle, trotz ihrer oft recht verschiedenen Natur um Affektionen der Gefässe, und zwar um Blutungen, noch häufiger Erweichungen infolge Thrombose, sehr viel seltener um Embolien der Art. vertebralis, basilaris und ihrer Aeste. An dieser Stelle ist es vielleicht angebracht, die normale Versorgung der Pons und Medulla oblongata mit Blutgefässen kurz ins Gedächtnis zurückzurufen.

Die beiden Arteriae vertebrales treten durch die membrana atlanto-occipitalis in den Schädel ein. Zuerst an der Seitenfläche des Rücken- bezw. verlängerten Markes gelegen, biegen sie dann nach dessen Vorderfläche um und vereinigen sich hier an der Grenze zwischen Pons und Medulla oblongata zur unpaaren Arteria basilaris. Diese, im Sulcus basilaris der Brücke gelegen, zieht nach vorne und aufwärts, um sich am vorderen Rande der Brücke in ihre Endäste zu teilen, als da sind:

1) Die Arteria spinalis posterior. Sie verläuft an der Hinterfläche des Halsmarkes nach abwärts, ist sehr mannigfaltig, oft doppelt oder netzartig und bildet zahlreiche Anastomosen mit den rami spinalis anderer Arterien.

2) Es folgt die Arteria spinalis anterior. Sie entspringt an der Vorderfläche der Medulla oblongata, zieht nach abwärts bis zum forumen occipitale magnum, vereinigt sich hier mit der der anderen Seite und verläuft nun unpaar vor der Fissura longitudinalis anterior, verstärkt durch rami spinales anderer Arterien bis in den canalis sacralis.

3) Nun bleibt noch die art. cerebelli inferior und posterior, die an der Seitenfläche der Medulla oblongata entspringt, sich um diese herum gegen die Hinterfläche schlingt und hier sich verzweigend hauptsächlich die hinteren Abschnitte der Kleinhirn-Hemisphäre und des Unterwurms versorgt.

Die unpaare art. basilaris gibt ausser den kleinen rami ad pontem noch die art. cerebelli inferior anterior, die auditiva interna, die cerebelli superior und den stärksten Endast, die art. cerebri posterior ab. Man ersieht hieraus schon, dass Pons und Medulla oblongata reichlich und von allen Seiten mit Blutgefässen versehen sind. Aber trotz aller Bemühungen und sorgfältigsten Studien, die Durets und

von späteren Autoren besonders Wallenberg, Proust, Marburg und Breuer über die Gefässversorgung dieser Gegend anstellten, lassen sich bis jetzt keine bestimmten Regeln aufstellen bei Verschluss eines der verschiedenen Gefässe; hierbei spielen nämlich nicht nur die individuellen Verschiedenheiten im Verlauf der Blutgefässe, sondern auch deren relatives Kaliber eine nicht zu unterschätzende Rolle. So werden z. B. auch die Nervenkerne und ihre Wurzeln nicht immer von denselben Arterien versorgt. In der Regel zwar wird der Kern des Hypoglossus und Accessorius durch die art. spinalis anterior aus der vertebralis ernährt. Die Kerne des Vagus-, Glossopharyngeus und Acusticus werden versorgt aus der oberen vertebralis oder auch schon aus Gefässen, die der unteren basilaris entstammen. Der motorische Vaguskern oder nucleus ambiguus und die benachbarte substantia reticularis dagegen werden von der art. cerebelli inferior posterior d. h. von der art. vertebralis versorgt, wogegen der Abducenskern seine Zweige aus der art. basilaris bezieht. Aus diesem anatomischen Verhalten erklären sich nun auch die oft recht eigenartigen Symptomenbilder der Bulbärparalyse mit Sympathicusparese, d. h. verengerte Lidspalte und Pupille der einen Seite und auf der entgegengesetzten Körperseite eine Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindung, wobei auch häufig perverse Temperaturempfindung beobachtet wurde, d. h. bei Kältereizen empfinden die Kranken Wärme und umgekehrt. Besteht eine Schling- und Stimmbandlähmung, so weist das auf eine Mitbeteiligung des motorischen Vaguskerns hin, liegt doch das Zentrum der Schlingmuskeln im vorderen, das der Pharynxmusculatur dagegen im caudalen Teil des nucleus ambiguus. Auch das Verhalten der Extremitäten ist ein wechselndes. So können z. B. bei ausgedehnteren Blutergüssen alle

vier Extremitäten mehr oder weniger vollständig gelähmt sein. Die Pyramidenbahn wird selten von der vertebralis versorgt, viel häufiger von der art. spinalis anterior, die gewöhnlich vor der Vereinigung der beiden vertebrales abzweigt. Wird nun die Vertebralis verstopft, und es tritt dadurch dann eine Erweichung oberhalb der Kreuzung ein, so verursacht das eine Hemiplegie auf der gekreuzten Seite. Sitzt die Erweichung dagegen distalwärts, so wird die Lähmung eine gleichseitige sein. Doppelseitige Hemiplegie dagegen wird verursacht, wenn nur eine art. spinalis aus nur einer, meistens der linken art. vertebralis entspringt oder wenn die Erweichung zwar nur eine einseitige, aber sowohl ober- wie unterhalb der Kreuzung die entsprechenden Pyramidenbahnen vernichtete. Umgekehrt braucht überhaupt keine Extremitätenlähmung zu entstehen, wenn bei einer Embolie nur einer der beiden normalerweise vorhandenen Vertebrales, die Pyramidenbahnen aus der vereinigten art. spinalis anterior versorgt werden. Meistens kommt es zu einseitiger Lähmung. Sehr charakteristisch und für die Diagnose von grosser Bedeutung ist die in vielen Fällen beobachtete gleichzeitige Lähmung der Extremitäten auf der einen, die des Facialis auf der anderen Seite. Diese Hemiplegia alternans facialis oder »Millard-Gubler'sche Lähmung« erklärt sich am leichtesten wohl dadurch, dass die Kreuzung der Facialisfasern höher liegt, als die Decussatio der Pyramidenbahnen. Sitzt nun ein einseitiger apoplektischer Herd oberhalb der Pyramidenbahn· unterhalb der Facialiskreuzung, so muss der betreffende Facialis auf derselben, die Extremitäten dagegen auf der entgegengesetzten Seite gelähmt sein. Verbindet sich mit der Hemiplegia alternans noch eine Blicklähmung, d. h. ein Ausfall der kombinierten Bewegungen beider Augen nach der Seite des Herdes, so ist der benachbarte Abducenskern

mitaffiziert. Im Gegensatz hierzu ist die Deviation conjugée bei einseitigen apoplektischen Insulten und Herden im Grosshirn eine gleichsinnige Abweichung der Augenachsen und des Kopfes von der Mittellinie nach der kranken Seite. »Der Kranke sieht seinen Herd an«. Wie bei jeder gewöhnlichen Hemiplegie sind dann sowohl Facialis wie Extremitäten auf der gegenüberliegenden Seite gelähmt, wenn der Herd oberhalb der Facialiskreuzung liegt. Obgleich viel seltener, so können ähnliche Kombinationen, wie die der Extremitäten und der Facialislähmung auch in Bezug auf Bulbärnerven vorkommen. So kreuzt sich z. B. eine einseitige Zungen-Abducensparese mit einer Extremitätenlähmung und so weiter. Besonders häufig wurde bei Ponsherden, wie schon oben erwähnt, das Symptom der assoziierten Blicklähmung, das ist die Beschränkung kombinierter Augenbewegungen nach einer Seite hin, beobachtet. Wie man heute auf Grund zahlreicher Beobachtungen weiss, führen zu diesen assoziierten Blicklähmungen nach der Seite des Herdes besonders Zerstörung des sogen. hinteren Längsbündels. Reizt man die Fasern dieses fasciculus longitudinalis posterior, so entsteht Nystagmus oder seitliche Deviation der Bulbi. Ein recht seltenes Krankheitsbild bietet die »Hemiplegia cruciata«, das ist eine Lähmung des Armes auf der einen Seite, Lähmung des Beines auf der anderen. Sie entsteht, wenn der Herd gerade die Decussatio pyramidum selbst betrifft, und zwar so, dass die motorischen Fasern für die eine Extremität oberhalb, die für die andere unterhalb ihrer Kreuzung zerstört werden.

Bei Ponsherden sind Störungen der Sensibilität die Regel. Hier kann man oft sehr deutlich bei den spinalen Sensibilitätsstörungen einerseits einen Hinterstrangtypus mit verminderter Berührungs-, Druck- und Bewegungs-Empfindung bei erhaltener Temperatur-

und Schmerzempfindung, andererseits einen Hinterstrangtypus unterscheiden, wobei gerade Schmerz- und Temperaturempfindung gestört, dagegen Berührungs-, Druck- und Muskelempfindung erhalten sind. So hat man z. B. mit einer Extremitätenhemiplegie eine Anesthesie im gegenüberliegenden Trigeminusgebiet beobachtet. Erkrankungen der Schleifenschicht, wie man die sensiblen Bahnen, die durch Oblongata, Pons und Hirnschenkelhaube zum Grosshirn ziehen, nach ihrer Kreuzung in der Medulla oblongata oder sogen. fibrae arcuatae internae nennt, führt häufig zu halbseitigen Störungen in der Körpersensibilität. Ist besonders stark die Muskelsensibilität in den Extremitäten gestört, so findet man ausgesprochene Ataxie. Schwindel, Fallen nach einer Seite und Nystagmus mit zeitweiliger Tachykardie wurde bei Affektionen des corpus restiforme oder der Kleinhirnseitenstrangbahn oder auch der Fibrae arcuatae internae vor ihrer Kreuzung beobachtet. Am genauesten haben Wallenberg, sowie Marburg und Breuer diese Frage studiert. Nach ihren Forschungen verlaufen neben den motorischen auch die sensiblen Leitungsbahnen der Oblongata für Arm und Bein noch bis zu einem gewissen Grade gesondert, sodass das »Flateau'sche Gesetz« von der excentrischen Lage der langen Bahnen sich auch hier als richtig erwiesen hat. So verlaufen die Fasern für die Schmerz- und Temperaturempfindung in den lateralen Teilen der Schleife, dagegen die Fasern für den Muskelsinn neben der Raphe, also vorzugsweise in den medialen Teilen. Am meisten nach vorn ventralwärts in der Schleife liegen die sensiblen Fasern für die Arme, es folgen die Fasern für den Rumpf, und am weitesten nach hinten dorsalwärts verlaufen die Fasern für die Beine und die Sakralgegend. Einige Symptome, die zwar selten vorkommen, daraus man aber besondere Be-

ziehungen zu gewissen in der Medulla oblongata gelegenen nervösen Zentren vermuten muss, sind auffallende Störungen der Respiration und der Fulsfrequenz. Hierzu kommt oft eine vasomotorische Störung, die zuweilen eine Erhöhung der Hauttemperatur mit subjektivem Wärmegefühl und schliesslich vorübergehender Albuminurie und Glykosurie zur Folge hat. Die anfangs meist normale oder nur wenig veränderte Körpertemperatur, steigt bei tödlichem Ausgang der Krankheit bis 42 Grad Cels. und mehr. Des öfteren wurden so Fälle bulbärer Apoplexien beobachtet, die rasch einen tödlichen Ausgang nahmen. Ist allerdings der erste Insult glücklich überwunden, so kann der weitere Verlauf für den Kranken noch ein recht günstiger sein. Mit der Resorption des Blutes lassen die Druckerscheinungen nach, und es kann langsam zu einer verhältnismässig oder gar vollständigen Besserung aller Erscheinungen kommen. Häufig bleiben allerdings gewisse Lähmungserscheinungen zurück, sowohl auf dem Gebiete der eigentlichen Bulbärnerven, als auch an den Extremitäten, wo dann der weitere Verlauf genau derselbe ist, wie bei den gewöhnlichen cerebralen Hemiplegien. Die artikulatorische Sprachstörung, Schlinglähmung oder gar die Erscheinungen einer Hemiplegia alternans sichern zusammen mit dem apoplektischen Beginn die Diagnose einer Bulbärblutung. Embolische Prozesse, die das gleiche Krankheitsbild hervorrufen, kann man meist nicht sicher unterscheiden, wie überhaupt scharfe Ortsdiagnosen bei den Herden in der Pons und Medulla oblongata nicht immer zu stellen sind. Jedoch kann man soviel sagen, dass Herde in der Brücke zu Erscheinungen führen können, die bei reinen Affektionen des verlängerten Markes nicht beobachtet werden: Augenmuskellähmung, associierte Blicklähmung, totale degenerative Facialislähmung etc.

Oculo-pupilläre Symptome dagegen wurden auch bei Herden in der Medulla oblongata beobachtet.

Die Thrombose oder Embolie der art. basilaris ist fast immer tödlich. Sie bedeutet schon rein anatomisch betrachtet deshalb einen schwereren Eingriff, weil sie ein unpaares Gefäss ist, und aus ihr durch die rami ad pontem das Atmungszentrum nebst -Bahnen versorgt werden. Oppenheim hält im Gegensatz zu Durets eine vorübergehende Obtaration der art. basilaris durch eine Endarteriitis spezifica für denkbar, wobei allerdings Voraussetzung ist, dass die Cirkulation wiederhergestellt ist, bevor sich eine Nekrobiose ausgebildet hat. Sehen wir nun von individuellen Abweichungen in der arteriellen Blutversorgung der Brücke und des verlängerten Markes ab, die ja nach den neueren Untersuchungen Wallenbergs und anderen eine grosse Rolle spielen, so werden nach Durets die Kerne des Hypoglossus und Accessoris von der art. spinalis anterior und der vertebralis, die Kerne des Vagus Glossopharyngeus und Acusticus von den Aesten des oberen Endes der Vertebralarterien, die Kerne des Facialis, Trigeminus und der drei Augenmuskelnerven von den Aesten der art. basilaris gespeist. Sekundäre Erweichungen in den betr. Bulbusabschnitten sind also die Folgen einer Embolie oder Thrombose der genannten Arterien und daher häufig die Ursache einer akuten oder gar apoplektiformen Bulbärparalyse. Zu Embolien kommt es meist bei vitium cordis und dann nur in der linken art. vertebralis. Die art. basilaris wird meist erst sekundär durch thrombotische Vergrösserungen des Embolus obturiert. Chronische Arterienerkrankungen, besonders die Arteriosklerose und Endarteriitis specifica bilden den Entwicklungsgrund für häufigere Thrombosen. Gerade die Endarteriitis specifica scheint ihren Lieblingssitz in der art. basilaris

zu haben und sie bildet verhältnismässig oft die Ursache für eine akute Ponserweichung. Anatomisch finden sich dieselben Veränderungen wie bei der Gehirnerweichung. Der Erweichungsherd besteht aus Zerfallsprodukten des Nervengewebes und Fettkörnchenzellen, da durch die Verstopfung des ernährenden Gefässes und die hierdurch bedingte Anämie, das Gewebe abstirbt und zerfällt. Unter den Zeichen eines apoplektischen Insultes oder spätestens innerhalb weniger Tage entwickeln sich die Krankheitserscheinungen, die denen einer Gehirnapoplexie vollständig gleichen können. Durch die plötzliche Verstopfung in der Basilaris werden auch in den vorderen Grosshirnabschnitten Cirkulationsstörungen und akute Gehirnschwellung hervorgerufen, die eine stärkere Bewusstseinsstörung oder gar ein Schwinden des Bewusstseins erklären würden. In einigen Fällen liess sich zum Zeichen der allgemeinen Hirndruckerhöhung ophthalmaskopisch eine Stauungspapille nachweisen. Weiterhin sind besonders auffällig und für die Diagnose verwertbar Cheyne-Stokes'sches Atmen, hohe Pulsfrequenz und sonstige Respirations- und Cirkulationsstörungen. Was die Prognose anlangt, so muss man auch diese Form der akuten Bulbärparalyse als eine regressive bezeichnen, insofern nicht der Exitus innerhalb einiger Tage oder Wochen durch Schluckpneumonie, Respirations- und Herzlähmung eintritt. Gleich im Anfang der Erkrankung zeigen die Erscheinungen ihre höchste Entwicklung, während es im weiteren Verlauf zu einer weitgehenden Besserung, selbst Heilung kommen kann. Einen solchen Fall hat z. B. Oppenheim beschrieben: Hier hatten sich bei einem bis dahin ganz gesundem Manne plötzlich die Zeichen der Bulbärparalyse nebst Paraplegie aller vier Extremitäten entwickelt. Es bestand vollständige Anarthrie und Dysphagie, Kiefersperre, Pulsbeschleu-

nigung, Temperatursteigerung, Durst und profuser Speichelfluss besonders bei elektrischer Reizung der Gesichtsmuskulatur. In 5-6 Monaten hatte sich der Zustand so sehr gebessert, dass nur noch ein geringes Näseln und eine linksseitige Hemiparese die einzigen Reste der Erkrankung bildeten, und der Betr. sich noch nach 17 Jahren eines guten Allgemeinzustandes erfreute.

Was die Behandlung der akuten Bulbärparalyse anbelangt, so ist sie fast aussichtslos. Sie deckt sich mit der der Blutung. Im Beginn der Erkrankung wird man Ableitungen auf den Nacken versuchen. Meistens wird es auch berechtigt, bezw. erforderlich sein, eine Schmierkur mit Quecksilbersalbe zu versuchen. Die evtl. bestehende Encephalitis der Brücke und Medulla oblongata wird, wie die Encephalitis überhaupt mit Antiphlogose und Ableitung zu behandeln sein. Kurz erwähnt zu werden verdient die Galvanisation mit konstantem Strom am Nacken zur Auslösung von Schlingbewegungen. Strychnin-Injektionen erwiesen sich dagegen meist als nutzlos. In den letzten Stadien sind Narkotika unentbehrlich. Gleich im Beginn der Erkrankung ist grosses Gewicht auf die Ernährung zu legen; um die Gefahren der Schluckpneumonie zu steuern, ist oft die frühzeitige Anwendung der Sonde erforderlich, wie überhaupt bei diesen Kranken des öfteren die Lunge zu untersuchen ist, da sie auch empfänglicher für die kruppöse Pneumonie zu sein scheinen.

Der Verlauf der Krankheit ist also fast stets ungünstig. Manchmal tritt der Tod schon nach 4-8 Tagen, zuweilen erst nach 2-3 Wochen ein. Meist erfolgt er unter den Zeichen des Respirationslähmung

Pathologisch-Anotomische Befunde sind erst in geringer Zahl vorhanden. Makroskopisch ist an der

Medulla oblongata wenig oder nichts zu sehen ; selten erscheint sie schon dem blossen Auge erweicht und mit kleinen Blutungen durchsetzt. Dagegen lässt sich mikroskopisch deutlich eine entzündliche Erkrankung feststellen. Um die Gefässe herum findet sich eine zellige Infiltration, die Gefässwände sind z. T. deutlich verdickt. Ferner finden sich kleinere und grössere Extravasate, Schwellung der Achsencylinder, Fettkörnchenkugeln etc. In anderen tödlich verlaufenen Fällen wurden in den verschiedensten Abschnitten des Zentralnervensystem Streptokokken — eine dem citreus verwandte, aber nicht identische Art — gefunden, ohne dass jedoch wesentliche histologische Veränderungen nachweisbar waren. Eisenlohr bezog diese Erscheinungen auf eine Mischinfektion. Ebenso hat auch Seitz in einem Fall von Bulbärlähmung das Gehirn von Pneumokokken durchsetzt gefunden. Im Verlauf einer Leukämie hat Eisenlohr ebenfalls eine schwere Form der Bulbärparalyse entstehen sehen mit den Zeichen der Dysarthrie, Dysphagie, doppelseitiger, kompletter Fascialislähmung (EaR), Anästhesie im Trigeminusgebiet, Agensie etc. Nach vierwöchiger Dauer endete das Leiden unter Dyspnoe und Collaps tödlich, und in den Scheiden der bulbären Nerven fanden sich multiple Blutungen und massenhaft lymphoide Infiltrationen. Noch zu erwähnen ist an dieser Stelle die Kompression des verlängerten Markes durch Tumoren, Luxationen und Frakturen, die ebenfalls häufig zu schweren Bulbärsymptomen führen. Von den Tumoren sind die gefürchtetsten die der Schädelbasis, des Kleinhirns und Kleinhirnbrückenwinkels. Hierbei ist der Verlauf ein protrahierter, mehr schubweiser, indem die bis dahin geringfügigen Lähmungserscheinungen plötzlich eine Steigerung erfahren. Einen mehr akuteren Verlauf beobachtete Oppenheim in einem Falle von Meningi-

tis gummosa der hinteren Schädelgrube. Auch die Caries der oberen Halswirbel und die des Os occipitales kann diesen Symptomenkomplex hervorrufen. Von besonderem Interesse sind in dieser Beziehung die Aneurysmata der art. basilaris und vertebralis, deren Symptomatologie hauptsächlich durch die Kompression, die sie auf die Brücke, das verlängerte Mark und die hier entspringenden Nerven ausüben, bedingt wird. An der Basilaris sind sie weit häufiger, als an der Vertebralis. Bald handelt es sich um ein echtes Aneurysma, das selbst einen Umfang von Taubeneigrösse und darüber erreichen kann, bald um einfache aneurysmatische Erweiterungen. In der Regel ist die Ursache einer Aneurysmenbildung die syphilitische oder arteriosklerotische Gefässerkrankung. Besonders die erstere führt zu einer Endarteriitis obliterans der Vasa vasorum mit Infiltration von Plasmazellen und Leukozyten um die Gefäßchen in der Media der grösseren Arterien. Diese führt wiederum zu einer Nekrose und Zerstörung der elastischen Fasern, und reaktiv wuchert über diesem lokus minoris resistentiae das Endothel der Intima, das dann auch wieder bei zunehmender Ansbuchtung abflacht und die Innenwand des Aneurysmas bildet. Andererseits kann auch eine Embolie den Anstoss zu ihrer Entwicklung geben. Traumen dagegen spielen in der Aetiologie der Aneurysmen dieser Gegend keine besondere Rolle, damit ist allerdings nicht ausgeschlossen, dass sie in seltenen Fällen den Anstoss zu einer Entwicklung geben können. Meist ist das erweiterte Gefäss auch stark geschlängelt, und verschiedene Stellen der Brücke und des verlängerten Markes sind einem stärkeren Druck ausgesetzt. In der Regel hinterlässt dieser deutliche Spuren. Die Brücke ist nischenförmig eingedrückt. Ebenso kann die Olive, die Pyramide u. s. w. durch die Kompression atrophieren und

erweichen, wie in einem von Oppenheim untersuchten Fall, bei dem die ganze basale Fläche der Medulla oblongata vollständig erweicht war. Selbst ein Vordringen des Aneurysmas bis in den IV. Ventrikel ist beobachtet worden. Monakow und Ladame haben einen Fall untersucht, bei dem ein Aneurysma der Vertebralis Kleinhirn, Brücke und Kleinhirnschenkel zerstört hatte. Nur eine erst mikroskopisch nachweisbare Atrophie der Olive konnte Oppenheim in einigen Fällen von hochgradiger Arteriosklerose der Vertebralis feststellen. Diese von Oppenheim beschriebenen Befunde wurden später von Marie und Guilleaume bestätigt. Ein abgeschlossenes Krankheitsbild lässt sich natürlich nicht geben, da sowohl der Gesamtverlauf, wie auch die einzelnen Symptome, je nach der Kompressionsursache äusserst verschieden sein können. Die Diagnose lässt sich fast nur dann stellen, wenn die ursächlichen Momente, wie Traumen, Wirbelkaries usw. bekannt sind. Manchmal soll auch bei Aneurysmen der Vertebralis ein lautes, systolisches Geräusch zwischen der Wirbelsäule und dem Prozessus mastoideus zu hören sein, auf das Gerhardt besonders hingewiesen hat. Dieses Geräusch wurde bisher nur in wenigen Fällen gehört, und es steht fest, dass es auch durch gefässreiche Geschwülste, durch Tumoren, die auf ein Gefäss drücken, durch Hydrozephalus, Anämie und andere Momente verursacht werden kann und zumal in frühem Kindesalter überhaupt keine pathologische Bedeutung hat. Sonst ist die Diagnose aller hierher gehörenden Fälle äusserst schwierig. Von der progressiven Bulbärparalyse unterscheidet sich die langsame Kompression der Oblongata vornehmlich durch das häufig assymetrisch stärkere Hervortreten einzelner Symptome, durch den Verlauf der initialen Reizerscheinungen und die grössere Mannigfaltigkeit des Krankheitsbildes überhaupt.

Trifft z. B. die Kompression nur den vorderen Teil der oblongata, die Pyramidenbahn, so können wenigstens zeitweise die bulbären Symptome ganz fehlen und nur motorische, vorzugsweise spastische und paretische Symptome in den Extremitäten vorhanden sein. Sitzt zufällig das Aneurysma im pedunculus ceribri, so wurden von verschiedenen Autoren rhytmische Zuckungen in den Gesichtsmuskeln, im Gaumensegel- und den Kehlkopfmuskeln beobachtet, häufiger noch Paralyse des Facialis, Trigeminus, Vagoaccessorius und Acusticus. Letzterer kommt nach Kilian besonders oft vor. Dieser Autor stellt auch folgenden interessanten Symptomenkomplex bei einem seiner Patienten fest, der infolge Aneurysmas der art. communicans posterioris den Kopf dauernd nach hinten überhielt, da andernfalls die Atmung in Expiration stillstand, um erst wieder nach Rückwärtsbiegen des Kopfes in Gang zu kommen.. Entsprechend dem Charakter des Grundleidens ist der Verlauf dieser Aneurysmen ein sehr ungünstiger und endet wohl immer tödlich. Oft zieht es sich allerdings über viele Monate, selbst Jahre hin, bis dann entweder infolge Erweichung des Bulbus oder Ruptur des Aneurysmas oder durch Aspirationspneumonie oder Atemlähmung der Kranke von seinem Leiden erlöst wird. Trotzdem ist die Möglichkeit einer Heilung nicht ganz auszuschliessen, zumal bei spezifischer Grundlage der Erkrankung, und es sollte daher, weil gerade die Lues eine sehr häufige Ursache dieser Krankheit ist, in jedem Fall ein antisyphilitisches Verfahren versucht werden.

Besondere Erwähnung verdienen jetzt noch einzelne eigenartige Erkrankungen, bei denen Bulbärsymptome noch eine hervorragende Rolle spielen und wo es sich um eine chronische Degeneration auch noch anderer motorischer Nervenkerne und zu-

gehöriger Nervenfasern und Muskeln handelt. Zuerst wurde diese Erkrankung im Jahre 1878 von Erb und später von Oppenheim und Goldflam beschrieben. Das Leiden äussert sich in Ptosis nebst Schwäche der Wangen- und Lippenmuskulatur, die dem Gesicht des Patienten ein auffallend charakteristisches Aussehen verleihen. Diese sehr häufig zu Besserungen neigende Form der Bulbärparalyse fiel zuerst Erb auf. Solche Kranke können z. B. einige Sätze ganz deutlich sprechen. Je länger sie aber sprechen, um so undeutlicher wird die Sprache, bis man schliesslich nur noch ein unartikuliertes, unverständliches Lallen hört. Genau so verhält es sich mit dem Kauen und Schlucken: die ersten Bissen werden gut gekaut und geschluckt, schon nach wenigen Minuten dagegen ist jede weitere Nahrungsaufnahme infolge der aussergewöhnlich rasch eintretenden Ermüdbarkeit der beteiligten Muskelgruppen unmöglich geworden. Ganz ähnliche Erscheinungen zeigt die Extremitätenmuskulatur, die ebenfalls in abnorm rascher Ermüdbarkeit, selbst vollständigem Versagen der Funktion sich äusserte. Ein solcher Patient kann nur wenige Schritte ordentlich gehen, dann wird der Gang schnell träger und watschelnd, bis nach einiger Zeit der Pat. kraftlos zusammenbricht. Dieselben Erscheinungen liessen sich bei diesem Kranken durch elektrische Muskelreizung hervorrufen. Diese nach Jolly sogen. myasthenische Reaktion äussert sich in der oben beschriebenen abnormen Ermüdbarkeit der Muskeln bei anhaltender faradischer Reizung. Dagegen vermisst man stets bei dieser Art der Bulbärparalysen die sonst doch immer bei länger bestehender Nervenlähmung auftretende Atrophie der betroffenen Muskulatur und besonders das sogen. elektr. Entartungszeichen. Sogar kurz vor dem Tode, nachdem das Leiden schon 2¼ Jahr bestanden hatte, wur-

den diese Zeichen vermisst. Fast immer aber war bei dieser Form der Bulbärparalyse der obere Facialis mitbeteiligt, was sich hauptsächlich in einem kraftlosen Lidschluss äusserte. Sehr häufig ist ferner neben der starken Ermüdbarkeit der Muskulatur die Neigung des Leidens zur Remission, ebenfalls das Fehlen von Anästhesie und erheblichen Schmerzen. Dann und wann kommt es allerdings zu Anfällen von heftigster Atemnot. Tachykardie und Temperatursteigerung. Andererseits haben besonders die Erforschungen Goldflams dargetan, dass die Erkrankung sehr oft in Besserung, ja selbst in scheinbare Genesung ausgehen kann, indem sich alle Symptome für Monate, selbst Jahre vollständig zurückbilden. Zu den fast konstanten Symptomen dieses Leidens gehört dagegen immer die Ptosis, und oft ist eine auf der Lähmung der äusseren Augenmuskeln beruhende Diplopie bezw. selbst eine Ophthalmoplegie das erste Zeichen der Krankheit. Nach Oppenheim ist gerade diese okuläre Form der myasthenischen Bulbärparalyse eine besonders häufige. Wie man schon aus dem klinischen Verhalten dieses Leidens eine dauernde und vollkommene Atrophie der motorischen Elemente ausschliessen darf, so ist auch tatsächlich der anatomische Befund in der Medulla oblongata bisher bei allen diesen Fällen, die schliesslich nach 1-2 jähriger Leidenszeit an Ateminsuffizienz, Erstickung und ähnlichem starben, ein vollständig negativer. Aus diesem Grunde hat man auch zeitweise diese Form als »Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund« bezeichnet. In letzter Zeit hat namentlich Weigert dem anatomischen Verhalten der Muskulatur seine besondere Aufmerksamkeit geschenkt. Dieser Autor hat auch in einem Falle einen Tumor der persistierenden Thymusdrüse mit Zellinfiltraten, die nach seiner Ansicht Metastasen der Thymus darstellen sollten, in den verschie-

densten Muskeln gefunden. Aehnliche Zellherde, ebenfalls mit Erhaltenbleiben der Thymusdrüse wurden später in anderen Fällen wiederholt gefunden, sodass es nicht unwahrscheinlich ist, dass Anomalien in der inneren Sekretion dem Leiden letzten Endes zu Grunde liegen. Kurz zusammengefasst kann man also die Myasthenia pseudoparalytica oder die asthenische Bulbärparalyse folgendermassen charakterisieren:

1.) Ausser den Bulbärsymptomen findet man Schwäche der übrigen Körpermuskeln, besonders häufig der äusseren Augenmuskeln. (Ptosis.)

2.) Das Volumen und die elektrische Erregbarkeit der Muskeln bleibt in der Regel normal. Es fehlt die EaR, dagegen findet man fast immer die nach Jolly benannte Mya. R.

3.) Bis auf unbedeutende Schmerzen fehlen alle sensiblen und sensorischen Störungen. Ebenso fehlen Störungen in der Blasen- und Mastdarmfunktion.

4.) Auch bei jahrelanger Dauer des Leidens ist anatomisch am Nervenapparat nichts zu finden.

Ueber die in den Muskeln gefundenen Zellinfiltrate, die, wie schon vorhin erwähnt, von Weigert z. B. als Metastasen gedeutet wurden, sind nach neueren Untersuchungen vor allem Buzzards, der sie als Lymphorrhagien deutete, die Akten noch lange nicht geschlossen. Buzzard fand diese Rundzelleninfiltrate in den Muskeln regelmässig aber auch vielfach in anderen Organen, z. B. der Leber usw. Seiner Ansicht nach sind diese Herde nicht die direkte Ursache für die Funktionsstörungen der Muskeln, sondern er erblickt in ihnen nur den sichtbaren Ausdruck, also mehr das Produkt eines im Organismus sich abspielenden Intoxikationsprozesses. Für ebenso ungeklärt hält Buzzard die Beziehungen der Infiltrate zur Thymus. Knoblauch entnahm dem Lebenden Muskel-

stückchen und untersuchte sie anatomisch-pathologisch. Da er dieselben Veränderungen nachweisen konnte, vertritt er die Anschauung, dass es sich bei der Myasthenie um ein Ueberwiegen der »hellen« Muskelfasern über die roten handele. Wieder andere Forscher deuten die Muskelbefunde noch anders. So glaubt z. B. Marburg von einer degenerativen Myositis, Borgherini von plasmoidaler und hyaloider Entartung sprechen zu dürfen. Auf chemotaktische Einwirkung der Nervenendigungen auf die Leukocyten der Muskelkapillaren führt H. Curschmann die gefundenen Zellinfiltrate zurück. Curschmann kam zu dieser Auffassung, da er die Herde hauptsächlich in der Nähe der Eintrittsstellen bezw. der Endausbreitung der Nerven in den Augenmuskeln fand. Man muss also der Erkrankung der Muskulatur, als dem einzigen, bisher gefundenem anatomischen Substrat Bedeutung beimessen, wenn auch von einigen wenigen Forschern gerade diese Veränderungen an den Muskeln nicht gefunden wurden, was vielleicht hier nicht unerwähnt bleiben darf.

Die Krankheit verläuft in der Regel so, dass sich die Symptome häufiger subakut bis chronisch statt akut entwickeln. Sehr oft schreitet sie auch in Schüben vorwärts, sodass das Leiden sich über zwei Dezennien erstrecken kann. Von Bernhard und anderen Autoren wurden einzelne Fälle beschrieben, die einen intermittierenden periodischen Verlauf erkennen liessen. Bald waren zuerst die Bulbärmuskeln, bald die Augen- oder Extremitätenmuskulatur ergriffen. Nach Oppenheim spielt als Grundlage und Ursache des Leidens, das in der Hauptsache jugendliche Individuen befällt, die kongenitale Anlage eine nicht zu unterschätzende Rolle. Entwicklungsanomalien kongenitaler Art wurden z. B. mehrmals sowohl am Nervensystem, als auch an anderen Organen ge-

funden, wie: Polydaktylie, Verdoppelung der Grosszehe und Mikrognathie. Curschmann und Edinger fanden zuerst die Kombination mit sexuellem Infantilismus. Ersterer wies in einem Falle Hypoplasie des Genitale und Hyperplasie der Lungen nach. In ähnlichem Sinne könnte man die ebenfalls auffallend häufig gefundene Peristenz der Thymusdrüse deuten. Anfangs legte man diesem Befunde die Bedeutung einer Intoxikationsquelle für den Kreislauf des Betreffenden bei, wie ja schon früher erwähnt wurde. Jetzt neigt man wieder mehr zu der Annahme, dass gerade die Thymuspersistenz mit der beste Beweis für eine kongenitale Entwicklungsanomalie ist. In neuerer Zeit führt man die myasthenische Paralyse auf eine Erkrankung und Affektion der Drüsen mit innerer Sekretion zurück. Schon früher hatten mehrere Beobachtungen die häufige Kombination der myasthenischen Bulbärparalyse mit dem morbus Basedowii erwiesen und gerade neben den Thymusbefunden waren es hauptsächlich Veränderungen der Thyreoidea, welche die Aufmerksamkeit diesen Organen zuwendeten. Die pathologische Anatomie lieferte nun in vereinzelten Fällen weitere Befunde, die zu Gunsten dieser Annahme sprachen. So nahm Massalongo bei einer bestehenden Nebenniereninsuffizienz mit gleichzeitiger Hypophysis und Leberveränderung eine Erkrankung des endokrinosympathischen Systems an. Markeloff wollte aus denselben Gründen eine polyglanduläre Erkrankung, die er, jedoch ohne über genügendes Beweismaterial zu verfügen, als das Wesen der myasthenischen Bulbärparalyse hinstellen und das Leiden selbst Asthenokamnia endocrinica nennen.

Chvostek glaubte, dass es sich bei der myasthenischen Bulbärparalyse gleichsam um das Gegenteil der Tetanie handele und verlegte deshalb, da er die ganzen Erscheinungen aus einer Hyper-

bezw. Dysfunktion der Epithelkörperchen erklärte, den Sitz der Krankheit in die glandulae parathyreoidae. Andere Forscher, wie z. B. Haberfeld, fanden dagegen in mehreren Fällen diese Drüsen unverändert, und Tobias erlebte sogar bei einem Fall von Myasthenie tetanieartige Krämpfe. Was also letzten Endes das Wesen der myasthenischen Paralyse ausmacht, ist aus diesen Vermutungen und Beobachtungen noch nicht ersichtlich. Höchst wahrscheinlich spielen aber bei diesem Leiden Stoffwechselprodukte, entweder wegen ihrer Menge oder ihrer giftigen Eigenschaften halber eine nicht zu unterschätzende Rolle. Allem Anschein nach richten sie auch ihren Hauptangriff auf die Muskulatur und würden so am besten die so häufig in den Muskeln gefundenen pathologisch-anatomischen Befunde erklären. Wie es allerdings dazu kommt, wissen wir bis heute noch nicht. Möglich und denkbar ist auf alle Fälle vielleicht eine Störung der Stoffwechselbeziehungen zwischen den Drüsen mit innerer Sekretion als Ursache für diese Autointoxikation. Eine nicht minder wichtige Rolle als auslösende Faktoren spielen Infektionskrankheiten, Ueberanstrengungen, vielleicht auch Blutverluste und psychische Erregungen. Wie bei vielen Krankheiten gibt es natürlich auch bei diesem Leiden sogen. formes frustes und gerade in den Anfangsstadien ist deshalb äusserste Vorsicht bei der Beurteilung erforderlich. Die Diagnose ist dann oft nur zu stellen, wenn die myasthenische Reaktion eindeutig verwertbar ist. Die Prognose ist dann immer eine äusserst ernste. Das Leben steht auf dem Spiel, wenn auch weitgehende Besserung, selbst Heilungen vorgekommen sind. Andererseits wurden von Baltens und anderen Remissionen von 15-jähriger Dauer beschrieben.

Was die Behandlung der myasthenischen Bulbärparalyse angeht, so warnt Oppenheim sehr vor einer

reizenden elekrischen Behandlung, wie man sie sonst bei Bulbärparalysen anzuwenden gewohnt ist. Bei dieser Form der Bulbärparalyse kann jegliche faradische oder galvanische Reizung der Muskeln den Tod für den Betreffenden herbeiführen. Zerebrale Galvanisation ist dagegen zeitweise gut und zweckmässig. Das Haupterfordernis bei der Behandlung ist die Schonung der betroffenen Muskeln. Bei allen schwereren Fällen und Attacken muss der Kranke das Bett hüten und jegliche Muskelbewegung einschränken. Er soll garnicht oder nur wenig sprechen. Oppenheim brachte die Befolgung dieser verhältnismässig einfachen Massregel bei einem fortgeschrittenem Falle, zu dem er hinzugezogen wurde, eine auffallende Besserung. Die Schlundsonde zwecks Fütterung des Kranken soll man jedoch nur in den Fällen anwenden, wo sie glatt hinuntergeht, ohne Würgreflexe hervorzurufen, da andernfalls die krampfhaften Würgbewegungen den Patienten mehr gefährden, als die Kau- und Schlingbewegungen bei der natürlichen Nahrungsaufnahme und evtl. sogar zum Erstickungstod führen können. Im Uebrigen wird man hochwertige Nahrungsmittel zuführen, die an die Schling- und Kaumuskulatur möglichst geringe Anforderungen stellen. Nicht minder wichtig sind Ruhepausen während der Mahlzeiten. Ebenfalls ist vollkommene Körperruhe vor und nach den Mahlzeiten erforderlich.

Was die Ursache und eine darauf gegründete Therapie angeht, so ist Oppenheim der Ansicht, dass es vielleicht in einzelnen Fällen später gelingen wird, durch Operation z. B. einer Tumor-Extirpation, der als Quelle für die toxischen Produkte erkannt wird, das Leiden auszuheilen. Schuhmacher stützt diese Vermutung durch die Beschreibung eines Falles von Morbus Basedowii mit myasthenischen Erscheinungen, wobei nach Thymektomie eine weitgehende Besserung erzielt wurde.

Ein ganz besonderes Interesse dürfen die Fälle beanspruchen, wo das Leiden gleichsam von oben nach unten fortkriecht. Es sind dann zuerst die Augenmuskel-Nervenkerne gelähmt und erst später greift die Affektion auf die Nervenkerne der Medulla oblongata über. Meistens wird dann zuerst der Facialis beiderseits ergriffen, es folgt die Zungen- und Gaumenmuskulatur, bis schliesslich alle Symptome der Bulbärparalyse vorhanden sind. Wo besonders stark der obere Facialis betroffen war, handelte es sich meist um eine sogen. »Bulbärparalyse ohne anatom. Befund«, sonst handelt es sich häufig bei dieser von oben nach unten fortkriechenden Form um die sogen. Poliencephalitis superior et inferior. Geht nun auch noch die Extremitätenlähmung mit Atrophie einher, so haben wir alle Zeichen der Poliencephalitis chronica, die wir aus Berichten von Rosenthal, Eichhorst und anderen kennen. Spasmen sind dabei auf die Pyramidenbahn. Atrophie und Lähmung dagegen auf die Wurzeln und Kerne zu beziehen.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, auch an dieser Stelle Herrn Geheimrat Prof. Dr. Hirsch für die Uebernahme des Referats und die Ueberlassung der Literatur meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literaturangaben:

Duchenne, Paralyse muscul. progressive de la langue etc. Arch. Gén. de Méd. 1860.
Wachsmuth, Ueber progressive Bulbärparalyse etc. Dorpat 1864.
Charcot, Arch. de Phys. 1870.
Leyden, Arch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten II u. III.
Handbuch der inneren Medizin 2. Auflage:
apoplektische Bulbärparalyse V. 494
asthenische „ VI. 556.
Kussmaul, Ueber die fortschreitende Bulbärparalyse usw. Volkmann's Sammlung klin. Vorträge 1873.
Kraus und Brugsch, Spezielle Pathologie und Therapie. Bulbärparalyse infantile (pallidäre Form) 848 spast. Spinalparalyse u. bulbäre Erscheinungen 944 Pseudobulbärparalyse u. Raynaud'sche Krankheit 574 Band X Nervenkrankheiten III. Teil.
Cassirer, Die progressive Bulbärparalyse. Handbuch der Pathologie des Nervensystems Bd. I. 04.
Marburg-Breuer, Zeitschrift f. Nervenheilkunde XXIII.
Wallenberg, Zeitschrift f. Nervenheilkunde XXVII.
R. von den Velden, Handbuch d. prakt. Therapie.
L. Jores, Anatomische Grundlagen wichtiger Krankheiten II. Auflage 1926.
Marie, Krankheiten des Rückenmarks. Bulbäre Erscheinungen bei amyotrophischer Lateralsklerose 499.
Kutner-Kramer, Arch. f. Psychiatrie Bd. 42.
Leyden, Arch. f. Psychiatrie Bd. 8.
Joh. Sobotta, Descriptive Anatomie III. Teil: Das Nerven- und Gefäßsystem u. die Sinnesorgane des Menschen. IV. Aufl.
Eisenlohr, Zeitschrift f. klin. Medizin. I.

Eisenlohr, Muskelatrophie u. elektrische Erregbarkeitsveränderungen bei Hirnherden, Neurol. Zentralblatt 1890. No. 1.
Nothnagel, Spezielle Pathologie und Therapie. IX. Bd. 3.
Borgherini, Ueber die frühzeitige Muskelatrophie bei cerebraler Lähmung, Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 45.
Borgherini, Ueber einen Fall frühzeitiger Muskelatrophie cerebralen Ursprungs. Neurologisches Zentralblatt 1890 No. 18.
Babinski, Rossolimo, Hoffmann: Arch. f. klinische Medizin Band 73.
Rossolimo, Cerebrale Amyotaxie. Neurol. Zentralblatt 1894 No. 24.
Rossolimo, Ueber die hereditäre spastische Spinalparalyse. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde VI. 1893.
Nonne, Syphilis und Nervensystem, S. 391.
Curschmann, Zeitschrift für die gesamte Nervenheilkunde, Band VII.
Marburg, Zeitschrift für Nervenheilkunde, Band 41.
Senator, Charité Annalen XVI.
H. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 7. Auflage, Band II. 1923.
Ludw. Aschhoff, Path. Anatomie Band II. 4. Auflage S. 409.
Battens, Clin. Journal, XXVIII.
Schlesinger, Zeitschrift für klin. Medizin Bd. 32.
Durets, Arch. de Physiol. 1873
Oppenheim-Siemerling, Berliner Klin. Wochenschrift 1886.
Schuhmacher u. Roth, Thymektomie bei einem Fall von Basedow mit Myasthenie. Mitteilungen aus den Grenzgebieten XXV.

Lundborg u. Chvostek, Wiener klin. Wochenschrift 1908.
P. Marie, Myasthenie und suprareno-muskuläres System Ann. de med. Bd. 10 No. 3 1921.
Babinski, Vasomotorische Störungen bei bulbären Herderkrankungen. Revue neurologique 1905.
E. Flateau, Das Gesetz der excentrischen Lagerung der langen Bahnen im Rückemark. Zeitschr. f. klin. Medizin Band 33 S. 55.
A. Strümpell, Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie.
Knoblauch, Deutsche Med. Wochenschrift 1908: Das Wesen der Myasthenie.
R. Hoffmann, Beitrag zur Lehre vom Morbus Basedowii. Zeitschrift f. klin. Medizin Bd. 69 S. 359.
Bramwell-Weiss, Die Krankheiten des Rückenmarkes. Progress. Muskelatrophie und bulbäre Symptome. S. 228.
Monakow, Zeitschr. f. Nerenheilkunde. Bd. XXXVI.

Lebenslauf.

Als Sohn des Franz Breuer und seiner Ehefrau Josephine geb. Rosenbaum, beide aus Euskirchen, wurde ich am 29. Nov. 1901 in Euskirchen geboren.

Bis zu meinem 13. Lebensjahre besuchte ich die Volksschule und dann das Gymnasium meiner Vaterstadt. Ostern 1923 verliess ich das Gymnasium mit dem Zeugnis der Reife unter Befreiung von der mündlichen Prüfung, um mich hier in Bonn dem Studium der Medizin zu widmen. Nach 5 vorklinischen Semestern bestand ich im Sommersemester 1925 die ärztliche Vorprüfung und nach weiteren 5 klinischen Semestern das Staatsexamen am 3. Juli 1928, ebenfalls in Bonn.

Seit dem 4. Juli 1928 bin ich als Medizinalpraktikant bei Herrn Chefarzt Dr. Brinck am Krankenhaus der Barmherzigen Brüder Bonn tätig.